1898

Lane Medical Library

MYOSITIS OSSIFICANS MULTIPLEX PROGRESSIVA.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KGL. BAYER. FRIEDRICH-ALEXANDER-UNIVERSITÄT ZU ERLANGEN

VORGELEGT VON

ADOLF ROTH

AUS KAUDEL.

TAG DER MÜNDLICHEN PRÜFUNG: 7. JULI 1898.

MÜNCHEN

VERLAG VON J. F. LEHMANN

1898.

GEDRUCKT MIT GENEHMIGUNG
DER HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT DER
UNIVERSITÄT ERLANGEN.

REFERENT: PROFESSOR DR. VON HEINEKE.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0063

Aus der chirurgischen Klinik in Erlangen (Prof. Dr. v. Heineke).

Ueber Myositis ossificans multiplex progressiva.

Von Dr. *A. Roth.*

Kein Organ und keine Gewebsart des menschlichen Körpers ist notorisch der primären Bildung von Pseudoplasmen so wenig günstig als die activen Organe der Locomotion, das animalische Muskelgewebe. Um so auffallender sind die Fälle von multipler Knochenbildung in mehr oder weniger allen Muskeln des knöchernen Skelets, welche man mit dem Namen «Myositis ossificans» bezeichnet. Zwar ist Knochenneubildung in den Muskeln insofern eine nicht seltene Erscheinung, als die sogenannten Exercirknochen in dem Mm. deltoideus und biceps und die Reiterknochen in den Adductoren des Oberschenkels kaum noch zu den Raritäten gerechnet werden.

Wenn wir aber auch bei dem gegenwärtigen Stande unserer wissenschaftlichen Kenntnisse die Myositis ossificans progressiva nicht mehr als ein pathologisches Curiosum, sondern als wohlcharakterisirtes, meist unter bestimmten Symptomen verlaufendes, freilich in seiner Aetiologie und Pathogenese noch einigermaassen mysteriöses Krankheitsbild ansehen müssen, so dürfte bei der auch jetzt noch geringen Zahl publicirter Fälle und dem Dunkel, das auch heute noch über dem ganzen Wesen der Krankheit schwebt, die Demonstration eines an dieser unheimlichen Krankheit leidenden Patienten wohl nicht ohne Interesse sein. Zuvörderst sei mir jedoch gestattet, an der Hand der bisher veröffentlichten Fälle über das Wesen, die Ursache und den Verlauf unseres interessanten Leidens einen kurzen Ueberblick zu geben.

Unter Myositis ossificans multiplex progressiva versteht man eine unter entzündlichen Erscheinungen beginnende Metamorphose der Muskelsubstanz, welche bei gleichzeitiger fettiger Degeneration der Muskelelemente Einlagerungen von Knochengewebe, Anfangs

in Gestalt isolirter Kerne, später in Form zusammenhängender Platten und Spangen bedingt, und sich je nach der individuellen Intensität des einzelnen Falles über mehr oder weniger zahlreiche Gruppen der Skeletmusculatur verbreitet.

Bei genauer Durchforschung der medicinischen Literatur finden wir in den Philosophical Transactions vom Jahre 1740 einen John Freke, der uns folgendes erstaunliche Krankheitsbild entwirft, das ohne allen Zweifel unserm Leiden angehört: «Er spricht hier von einem 14jährigen, sonst gesunden Menschen, der auf dem Rücken dicke Geschwülste trug, die seit 3 Jahren zu wachsen angefangen hatten und schon so dick als ein Schillingsbrod geworden waren. Sie erstreckten sich von den Halswirbelbeinen bis an's Heiligebein und breiteten sich seitwärts aus, wo sie mit allen Theilen des Rückens verwachsen waren wie Korallenäste, so dass sie eine Art von knöchernem Panzer bildeten».

In denselben Schriften gibt auch Copping im nächsten Jahre die Beschreibung eines von der nämlichen Krankheit befallenen Individuums mit folgenden Worten: «Das ganze Rückgrat war ein zusammenhängender Knochen, von dem sich ein scharfer Rand erhob, der wie eine Handhabe aussah, woran man das Skelet halten konnte. Es waren ihm jedes Jahr aus den Fersen Hörner gewachsen, wie die Sporen bei den Hähnen und die Ueberwüchse von Knochen waren in so grosser Menge da, dass es eben so schwer sein würde, sie zu zählen, als die Stalactiten in der Grotte der Calypso».

Ausser den eben genannten sind noch weitere Fälle bekannt geworden, so von Henry 1759, Rogers 1832, Testelin und Danpressi 1844, Hawkins, Wilkinson und Abernethy.

Testelin und Danpressi bekamen zum ersten Male den von ihnen beobachteten Fall zur Autopsie und lieferten eine sorgfältige anatomische Analyse, welche auch das Verhalten der Weichtheile berücksichtigt. Prof. Boggiale gibt eine genaue Beschreibung der erkrankten Muskeln und schildert das Ergebniss der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchungen eines «in der Dicke des dreiköpfigen Schenkelmuskels gefundenen» Knochenstückes. Nach diesen Untersuchungen handelte es sich um eine dem normalen Knochengewebe durchaus ähnliche Zusammensetzung; es bestanden Foramina nutritia mit den dazu gehörigen Ernährungsgefässen. Die chemische Untersuchung der Knochenneubildung führte zu einem ähnlichen Resultat, wie die des normalen Knochens.

Etwas später als Testelin und Danpressi, gegen die Mitte dieses Jahrhunderts beschreibt C. Otto Weber in seiner Monographie über «Knochengeschwülste» den ursprünglich von Abernethy erzählten Fall genauer und theilt uns das Resultat seiner an der verknöcherten Sehne des M. iliopsoas gemachten Untersuchungen mit folgenden Worten mit: «An feinen Längsschnitten erscheint zu äusserst die unveränderte Sehne; die feinen elastischen Fasern der Länge nach verlaufend, mit undeutlichen Anschwellungen und spindelförmigen Kernen. Zwischen ihnen

Gruppen von Fettzellen. Weiterhin erscheinen die Zellen deutlicher, mit sternförmigen Ausläufern versehen. Dann erfolgt erst um einzelne Zellen Trübung der Grundsubstanz durch eingelagerte Kalkmasse, später verschmilzt diese Trübung um ganze Zellgruppen inselartig; endlich erscheint sie zusammenhängend, nur unterbrochen durch die Fettzellenhaufen; sie klärt sich auf, man sieht den fertig gebildeten Knochen, der eine zusammenhängende spongiöse Masse darstellt. Die Grundsubstanz ist lamellös, die Knochenzellen ganz wie die normalen; die Lamellen, hauptsächlich die Längsrichtung verfolgend, laufen aber auch concentrisch um die sehr grossen Markräume. Letztere scheinen hier direct aus den Fettinseln hervorzugehen; sie sind sehr zahlreich. Auf dem Querschnitt sieht man die secundären, durch lockeres Bindegewebe geschiedenen Sehnenbündel und den spongiösen, grossmaschigen Knochen sehr gut, kann aber die Verknöcherung wenig deutlich verfolgen».

Zollinger betont in seiner Dissertation vom Jahre 1867 die Entzündung als Charakteristicum bei dem Ossificationsprocess, da bei der Entwicklung der Knochenneubildungen die 4 Cardinalsymptome der Entzündung, Rubor, Tumor, Calor und Dolor vorhanden seien. In vielen Fällen verlaufe aber die Entzündung so langsam und schleichend und verursache so unbedeutende Symptome, dass sich diese der Aufmerksamkeit des Patienten völlig entzögen.

Dr. J. Minkiewicz hatte um dieselbe Zeit wie Zollinger im Tifliser Stadtspitale Gelegenheit, eine an fast allgemeiner Verknöcherung leidende Patientin einige Monate zu beobachten und durch die Obduction an derselben Kranken die Knochenneoplasmen zu untersuchen. Er erwähnt besonders bei der Beschreibung der Ossificationen eine neugebildete Knochenmasse, welche stalactitenähnlich, doch mit glatter, knochenähnlicher Oberfläche über die Rippen hinwegzog und zugleich mit diesen verwachsen war. Ein Durchschnitt zeigte eine tief geröthete Marksubstanz, von compacter Knochenrinde umgeben. Das Mikroskop liess deutlich Knochenkörperchen und Knochencanälchen erkennen, während an dem umgebenden Periost stellenweise nur Ablagerungen von Kalksalzen nachzuweisen waren.

Während Virchow in seiner Abhandlung über «die krankhaften Geschwülste» die Knochenneubildungen, welche die Myositis ossific. progress. hervorbringt, zunächst zu den Producten der ossificirenden Diathese, zu den multiplen Osteomen im Grossen und Ganzen rechnet, fordert Münchmeyer eine schärfere Trennung von den übrigen Fällen multipler Osteombildung, da ja die Entwicklung der Knochenneoplasmen eine von der den multiplen Osteomen eigenen völlig differente sei.

Ihm gebührt also das Verdienst, im Jahre 1869 das Krankheitsbild aus den Fällen von multiplen Knochenbildungen ausgesondert, die Erscheinungen und den Verlauf der Erkrankung in einen gemeinschaftlichen Rahmen zusammengefasst und ein einheitliches Krankheitsbild entworfen zu haben, das er unter dem von v. Dusch gewählten Namen «Myositis ossificans progressiva» vereinigte. Er

war auch der Erste, der sich über das Wesen der Krankheit näher aussprach und die Myos. oss. progr. als ein constitutionelles Leiden erklärte, da der Grund für ihr stetiges langsames, und nur periodenweise durch intensivere, raschere Processe beschleunigtes Fortschreiten einzig und allein in einer Constitutionsanomalie zu suchen sei.

Auf die in der Literatur aufgezeichneten Sectionsprotokolle früherer Autoren recurrirend, suchte er den pathologisch-anatomischen Process der Myos. ossif. progr. zu erforschen und kam auf Grund seiner Untersuchungen zu folgendem Resultate: Die erste Störung im Muskelgewebe beginnt mit einer reichlichen festen Infiltration des inter- und intramusculären Gewebes. Das zweite Stadium, «das Stadium der bindegewebigen Induration», besteht in einer excessiven Wucherung des intramusculären und tendinösen Bindegewebes mit Zugrundegehen der fibrillären Muskelsubstanz in Folge von Druckatrophie oder fettiger Degeneration.

Als drittes Stadium nennt er das der Verknöcherung, welches im Centrum der betroffenen Muskelpartie auf bindegewebiger Grundlage beginnt.

Nicoladoni, der gleich Münchmeyer in der Erkrankung der Muskeln drei Stadien 1) entzündliche Schwellung, 2) Atrophie und 3) Ossification unterscheidet, sieht den Krankheitsprocess als Trophoneurose, vielleicht aus centraler, im obern Rückenmarkstheil gelegener Ursache entstehend an, da er Analogien zwischen der Myositis ossif. progress. und der progressiven Muskelatrophie, sowie der Pseudohypertrophia muscularis zu finden glaubte.

Während sich nun die meisten der späteren Beobachter der der Ansicht Münchmeyer's anschlossen, so wurden auf der anderen Seite doch Stimmen laut, welche die Auffassung des Processes als einer specifischen Muskelerkrankung in Frage stellten, zumal kein späteres Sectionsergebniss diese Anschauungen bestätigte.

Da war es nun vor Allem Mays, der auf Grund seiner makroskopischen und mikroskopischen Untersuchungen bei der Obduction zweier, von Münchmeyer und Florschütz beschriebenen Fälle veranlasst wurde, die Auffassung der Krankheit als Myopathie aufzugeben und den Krankheitsprocess wieder in die «wahrscheinlich auf congenitaler Disposition beruhenden Geschwulstbildungen zurückzuweisen, da es sich ja um eine Verknöcherungskrase des intermusculären Bindegewebes, der Fascien und Aponeurosen handle, eine Ansicht, welche auch in allen neueren Arbeiten wie von Kümmell, Pinter, Helferich, Partsch, Schwarz und Cahen vertreten wird.

Was die Symptomatologie und den klinischen Verlauf dieser wundersamen Erkrankung anlangt, so haben Münchmeyer und Nicoladoni die charakteristischen klinischen Erscheinungen so klar gezeichnet, dass auch alle späteren Autoren ihren Schilderungen nur noch wenig hinzuzufügen hatten.

Nach Münchmeyer ist die Myositis ossific. progress. vorwiegend eine Erkrankung des jugendlichen Alters; sie beginnt meist unter rein localen Symptomen, indem sich an einer Stelle

des Muskelapparats unter Verlust der Functionsfähigkeit eine Geschwulst von festteigiger Consistenz bildet; in anderen Fällen ist aber nicht nur lebhafter localer und irradiirender Schmerz mit dem Auftreten der Geschwulst verbunden, sondern auch eine leichte febrile Erregung, die längere Zeit anhalten kann. Die Haut über der Geschwulst ist oft höher temperirt, aber nie geröthet, dagegen ist das subcutane Gewebe in der ganzen Umgebung regelmässig stark oedematös.

Verschwindet die Geschwulst nach 2—4 Wochen, so bleibt der Muskel auffällig hart und ist meist in eine höckrige, knöcherne Masse umgewandelt, die durch Palpation leichter isolirbar wird und von der sich nach verschiedenen Seiten stalactitenförmige Fortsätze in die Umgebung erstrecken. Hie und da sind diese Tumoren nur von temporärem Bestand, in der Regel jedoch schreitet der Ossificationsprocess gegen Ursprung und Ansatz des Muskels fort, der schliesslich selbst früher oder später in seiner Totalität zu Grunde geht.

Mit in der That auffallender Uebereinstimmung beginnt in fast allen Fällen der eben beschriebene Process in der Musculatur des Rückens, des Halses und des Nackens. Von hier aus kriecht er meist schubweise in einzelnen, von Fieber begleiteten Attaquen weiter auf die obere Extremität und die Kaumusculatur über. Das Endresultat ist gewöhnlich völlige Fixirung des Kopfes, Ankylose beider Schultergelenke in Adductionsstellung und eine Deformität der Wirbelsäule, welche den Kranken schon bei oberflächlicher Betrachtung ein unverkennbares Gepräge verleiht. Gegen das Ende des Processes treten die Verkrümmungen immer mehr hervor und nicht selten kommt es zum Caput obstipum und zur Skoliosis im Brust- und Lumbaltheil. Merkwürdiger Weise besitzt die Hand fast vollständige Immunität gegen derartige Störungen; auch die Beckenmusculatur, sowie die Glutaei und die Muskeln der unteren Extremität werden mit in den Process hineingezogen, und in den seltensten Fällen geht die Krankheit sogar auf die Muskeln des Unterkiefers und des Gaumens über, wogegen die mimische Musculatur stets völlig intact bleibt. Das Myocard, Diaphragma und die Sphincteren, die Muskeln des Auges, der Zunge, der Genitalien und des Bauches bleiben stets von diesem unheimlichen Befallenwerden verschont.

Was das Geschlecht anlangt, so schreibt Münchmeyer dem männlichen eine erhöhte Disposition zu dieser Krankheitsform zu, da unter den von ihm gesammelten Fällen nur 3 weibliche 9 männlichen gegenüberstehen.

Hinsichtlich der Aetiologie getraut sich jedoch Münchmeyer nicht, ein positives Urtheil zu fällen. Er gibt nur der Vermuthung Ausdruck, es könne eventuell doch hereditäre Belastung oder auch ein Trauma als Causalmoment in Frage kommen, wenn gleich auch ihm jeglicher Beweis hiefür abgeht; auch ein chronisch wirkender Gelenkrheumatismus vermag ihm das mysteriöse Entstehen unseres Krankheitsbildes nicht zu erklären und so begnügt er sich damit, eine Constitutionsanomalie anzunehmen, wobei es nur einer Gelegenheitsursache, einer Causa peccans, wie er sie nennt, bedürfe, um das schlummernde Leiden wachzurufen.

Wenn es auch Münchmeyer bei dem ihm zur Verfügung stehenden geringen Material in meisterhafter Weise verstand, uns ein klares und anschauliches klinisches Krankheitsbild dieser seltenen Muskelaffection zu entwerfen, so suchte doch der Forschergeist späterer Autoren diesen Theil der Myopathologie noch zum besseren Verständniss zu bringen.

So wies denn auch auch schon einige Jahre später Helferich auf die bei unseren Leiden von ihm neu beobachtete Mikrodaktylie, d. h. eine Ankylose zwischen den letzten beiden Phalangen des Daumen und den Mangel einer Phalanx an der grossen Zehe hin, Missbildungen, welche sich auch in allen späteren Arbeiten angegeben finden.

Partsch bestätigte die früheren Beobachtungen mit besonderer Angabe der auch an seinem Patienten zu beobachtenden Deformität an Daumen uud Zehen.

Berger prüfte die elektrische Erregbarkeit der befallenen Muskeln und fand eine der Verknöcherung proportionale Abnahme der elektrischen Erregbarkeit auf beide Stromesarten. Die noch scheinbar völlig freie Unterschenkelmusculatur seines Patienten war sowohl bei directer, als bei indirecter Reizung in ihrer Erregbarkeit ebenfalls herabgesetzt.

Kümmell erklärt die Annahme Münchmeyer's einer Immunität der Bauchmusculatur gegen den Ossificationsprocess als irrig und spricht die Myositis ossif. progr. entweder als angebornes constitutionelles Leiden oder als auf congenitaler Prädisposition beruhend an. «Sie kann, meist symmetrisch auftretend, fast sämmtliche quer gestreiften, das äussere Skelett bedeckenden Muskeln in Mitleidenschaft ziehen; sie tritt in einzelnen, mit entzündlichen Symptomen einhergehenden Schüben auf und lässt je nach der Schwere der Form mehr oder weniger lange Pausen scheinbaren Stillstandes eintreten; sie pflegt an der Wirbelsäule und der Musculatur des Rückens ihren Anfang zu nehmen und eine mitunter hochgradige Deformität des Rumpfskelets zu bedingen; oft ist sie mit sonst ungemein seltenen symmetrisch auftretenden Formen von Missbildungen combinirt. Auch lassen sich bei der Myositis ossif. drei, bald klinisch wohl zu trennende, bald in einander übergehende pathologische Stadien unterscheiden. Der Endprocess der Entwicklung des Leidens besteht in der Bildung von wahrem Knochengewebe sowie von fibrös hyperplastischem Bindegewebe im Bereiche der äusseren Skeletmusculatur und in einer consecutiven Druck- und Inactivitätsatrophie einzelner Muskelgruppen, niemals aber in Verkalkung von Muskelgewebe. Der pathologische Process nimmt seinen Ausgang von Geweben, die sämmtlich der Gruppe der Bindesubstanzen angehören, vom Skelet, den Bändern, Sehnen, Fascien und aus dem intermusculären Bindegewebe.»

Pinter, der gleich Kümmell die Myos. ossif. als constitutionelles Leiden anspricht und eine congenitale Prädisposition annimmt, fand bei der Untersuchung des Urins seiner Patienten die Harnstoffausscheidung normal, die Harnsäure jedoch, sowie das Kreatinin und die Erdphosphate vermindert, was auch die

Untersuchungen von Abernethy, Partsch und Münchmeyer schon ergeben hatten; auch Rosenthal constatirte neuerdings eine Verminderung der Kreatininausscheidung bei der Myos. ossif. progr.

Kohts tritt auch für die Annahme einer Constitutionsanomalie ein, «wobei das in Entzündung versetzte Bindegewebe der befallenen Muskeln durch Bildung von Knochenkörperchen direct in normales Knochengewebe übergeführt würde und die Muskelsubstanz auf Kosten der Neubildungen atrophirte oder ganz darin aufging.» Die Frage, ob es sich bei der Myositis oss. progr. um einen rein myopathischen Process handelt, oder ob eine Erkrankung des Rückenmarks, ein neurotischer Process, bei der Pathogenese eine Rolle spielt, getraut sich Kohts bei dem Mangel einer genaueren anatomischen Untersuchung nicht mit Sicherheit zu beantworten. Allerdings liegt es, wie er sagt, bei einer gewissen Analogie der Pseudohypertrophie der Muskeln mit der Myositis ossif. progr. hinsichtlich der Aetiologie, des Beginns, wie des Verlaufs, nahe, die Myos. ossif. als eine reine Muskelerkrankung aufzufassen, die ganz unabhängig von einer spinalen Affection auftritt.

Cahen wendete sein Augenmerk besonders den mikroskopischen Verhältnissen zu und sah neben den verschiedenen Ossificationsformen auch Veränderungen des intermusculären Bindegewebes mit den Uebergängen zu Knorpel- und Knochenbildung.

Von den 4 von ihm beschriebenen Fällen hatte er Gelegenheit, 2 einer genaueren mikroskopischen Untersuchung zu unterwerfen. Der eine von diesen beiden betraf einen 35jährigen Arbeiter, der durch einen Hufschlag am Oberschenkel verwundet worden war. Im Anschluss an dieses Trauma trat an der Aussenseite des Oberschenkels eine Knochengeschwulst von Hühnereigrösse auf, die exstirpirt wurde, worauf in wenigen Monaten in der Operationsnarbe ein wallnussgrosses Recidiv sich einstellte. Die mikroskopische Untersuchung des zuerst exstirpirten Stückes ergab eine reichliche Wucherung des intermusculären Bindegewebes mit Gefässen und Anhäufungen von Spindelzellen; in Folge dieser Wucherung war das Muskelgewebe auseinandergedrängt und zum Theil degenerirt, d. h. es zeigte einen Zerfall in Querscheiben, hyaline Entartung und Wucherung des Sarkolemms. Die Verknöcherung war im Centrum der Geschwulst am weitesten vorgeschritten, zwischen den einzelnen Knochenbälkchen fanden sich theils Reste von Muskelgewebe, theils an Bindegewebe und Blutgefässen ausserordentlich reiche Markräume.

Die Untersuchung des wallnussgrossen Recidivs lieferte dann das genetisch wichtige Ergebniss, dass die Ossification auf enchondralem Wege erfolgt war. Auf dem Schnitt sieht man deutlich den Uebergang von Bindegewebs- in Knorpelzellen. Dieser Uebergang findet längs einer scharfen Grenzlinie statt. In den Knorpel wachsen dann die osteoblastenführenden Gefässe hinein, welche den Vorgang der Ossification beenden.

Bei dem zweiten Falle handelte es sich um einen 19jährigen Mann, der am rechten Oberschenkel ebenfalls durch einen Hufschlag verletzt wurde. Nach 3 Wochen bemerkte Patient eine hand-

flächenbreite Geschwulst von 10 cm Länge in der Mitte des rechten Oberschenkels, welche operativ entfernt wurde. Schnittpräparate dieser exstirpirten Geschwulst zeigen im Centrum ein vielverzweigtes Netz von Knochenbalken mit Osteoblastenbesatz, das grosse Markräume einschliesst. Neben diesem spongiösen Knochengewebe findet sich noch Knorpelgewebe, wenn auch nur spärlich, den Knochenbalken unmittelbar anliegend. Im Uebrigen besteht die Geschwulst aus Bindegewebe, das die Muskelelemente theils zum Schwund, theils zur Degeneration gebracht hat. Die Querstreifung ist verloren gegangen, die Fasern sind in Längsfibrillen zerspalten oder glasig aufgequollen.

Nach diesen Untersuchungen kommt Cahen über die Genese der Erkrankung zu folgender Schlussfolgerung: «Im Beginn der Erkrankung herrscht der Typus der endochondralen, auf der Höhe des Processes des Typus der periostalen Knochenbildung vor; die Entwicklung des Knochengewebes steht in allen untersuchten Fällen mit einer starken Wucherung des intermusculären Bindegewebes in directem Zusammenhang.»

Charles Storham nimmt auf Grund eingehender Studien eine angeborene, aber nicht erbliche Disposition der Kranken zur Ossification an und constatirt eine weitgehende Analogie mit Muskel- und Gelenkrheumatismus. Die Complication mit Hallux valgus und Mikrodaktylie findet auch er als gewiss nicht zufälliges Zusammentreffen interessant und beachtenswerth.

Auch Maunz glaubt die Ursachen der Knochenneubildungen in Störungen in der embryonalen Entwickelung suchen zu müssen. Heredität spielt nach Maunz sicherlich keine Rolle, denn in keinem der ihm bekannten Fälle war die Krankheit familiär aufgetreten, noch sind in den Familien solcher Patienten hereditäre Muskelerkrankungen beobachtet worden. Mit Hilfe der Cohnheim'schen Theorie der embryonalen Keimanlagen sucht Maunz die Aetiologie der Myositis oss. zu erklären und sagt darüber, wie folgt: «Bei der Anlage der Musculatur und des Skelets im embryonalen Leben haben sich an den Stellen, wo im späteren Leben die pathologischen Knochenneubildungen auftreten, einerseits in das Bindegewebe der Musculatur, die Sehnen und Fascien osteoblastische Keime verirrt, aus denen später die nicht mit dem Skelet zusammenhängenden Knochenneubildungen werden, während andererseits an verschiedenen Stellen des späteren Knochensystems eine Mehranlage von knochenbildenden Elementen stattgefunden hat, woraus die dem Skelet aufsitzenden und von ihm ausgehenden Knochenneubildungen hervorgehen.

Diese Keime schlummern so lange im Organismus unbemerkt, als sie vom normalen Nachbargewebe durch den physiologischen Widerstand in Schranken gehalten werden. Wird aber dieser Widerstand zu Gunsten der osteoplastischen Keimanlagen geschwächt, so erhalten letztere das Uebergewicht und kommen zur Wucherung.»

Lexer schliesst aus seinen mikroskopischen Untersuchungen, dass der Schwerpunkt des ganzen Processes, welcher der schliesslichen Ossification eines Muskels vorausgeht, in einer vom inter-

musculären Bindegewebe ausgehenden Zellwucherung und Bildung eines zell- und gefässreichen indifferenten Gewebes bei gleichzeitigem Schwunde der Muskelelemente besteht. Die gewucherten Bindegewebszellen gehen weiter in grosse runde Formen und diese in Knorpelzellen über.

Kraske unterscheidet für die Beurtheilung der Provenienz der Knochenmassen 2 Gruppen, deren erste als Exostosen vom Knochen ausgehe, die zweite in Beziehung zu den Muskeln stehe, welche er als Exostoses apophyticae bezeichnet, da sie sich von den Muskelansätzen aus in die Sehnenfascien und das Bindegewebe der Muskeln hinein erstreckten. Die Muskeln selbst sind nach Kraske bei diesem Processe nicht betheiligt, sondern sie degeneriren in Folge des mechanischen Druckes, sowie der durch die Unbeweglichkeit verursachten Inactivität, und gehen durch Atrophie und fettige Degeneration zu Grunde. In ihrem elektrischen Verhalten zeigen die noch vorhandenen Muskeln keine qualitativen, nur quantitative Veränderungen. Auch Kraske weiss für die Entstehung des Leidens keine Ursache anzugeben; er hebt nur hervor, dass von Schultze verschiedene Male das Centralnervensystem untersucht wurde, ohne dass jedoch etwas Positives gefunden werden konnte.

Eberth fand bei der Obduction eines an Myositis oss. verstorbenen Patienten die Muskelenden und Sehnenansatzstellen verknöchert, die Muskelbäuche relativ intact.

Nach Bollinger spricht das schubweise Auftreten neuer Erkrankungsgebiete, verbunden mit Schwellung, Schmerzhaftigkeit und Fieber entschieden für die entzündliche Natur des Leidens. Nach seiner Meinung gehört die abnorme Knochenbildung in das Grenzgebiet zwischen Entzündung und Neubildung, wobei in einem Theil der Fälle mehr der entzündliche Charakter, in einem anderen mehr der neoplastische in den Vordergrund zu treten scheint.

Pincus unterwirft in seiner Arbeit: «Die Myositis oss. progr., eine Folge von Geburtslaesion», alle bisherigen Anschauungen über Aetiologie und Pathogenese der Myos. oss. progr. einer kritischen Erörterung und kommt auf Grund umfassender Studien und eigener Beobachtungen im Allgemeinen zu folgenden Ergebnissen:

1. «Die sog. Myositis ossif. progress. ist keine Krankheit sui generis; der Geschwulstcharakter ist zweifellos; sie gehört unbedingt zu den multiplen Osteomen und Exostosen Virchow's.

2. Der Process nimmt seinen Ausgang vom Periost, während das Muskelparenchym secundär durch einfache Atrophie zu Grunde geht.

3. Es handelt sich um eine angeborene, nicht hereditäre Constitutionsanomalie, welche als Vulnerabilität des Periosts und des Bindegewebssystems des Locomotionsapparats zu definiren sei.

4. Die Mikrodaktylie gehört entschieden zum anatomischen Bild der Krankheit und ist als teratologische Anomalie aufzufassen und nicht als Schädigung durch amniotische Verwachsungen.

5. Die Krankheit bedarf zu ihrer Entwicklung eines äusseren Anlasses, vor Allem kämen da Traumen, seltener rheumatische Affectionen in Betracht.

6. Die im ersten Kindesalter entstehenden Fälle sind auf Laesionen intra partum zurückzuführen».

Zum Schlusse betont Pincus bei einer bestehenden Mikrodactylia hallucis des Neugeborenen die Prophylaxe, d. h. die Vermeidung von Schädlichkeiten, z B. beim Turnen in den Pubertätsjahren.

Aus den bisherigen Angaben geht wohl zur Genüge hervor, dass trotz eifrigster Durchforschung des Krankheitsprocesses und trotz der von einzelnen Autoren aufgestellten geistreichen Hypothesen der jedesmalige Verlauf der Krankheit zwar immer gleich typisch ist, dass aber über Aetiologie und Pathogenese immer noch geheimes Dunkel sich ausbreitet, das wohl nur durch Publication immer neuer Fälle allmählich in Licht verwandelt werden kann.

Ich beginne nun mit der Demonstration des Falles der hiesigen Klinik:

B. Betty, 4¾ Jahre alt, Bierbrauerstochter aus Willmersdorf, wurde am 22. XI. 97 in die Erlanger chirurgische Klinik aufgenommen.

Der Vater der kleinen Patientin starb an Phthisis pulmonum und an Hämorrhoidalleiden, die Mutter und 2 Geschwister sind gesund. Lues hat Vater nie gehabt. In den beiderseitigen Familien der Eltern sollen weder ähnliche, noch sonstwie auffallende Erkrankungen vorgekommen sein; besonders zeigte die Musculatur bei keinem der Blutsverwandten irgendwelche krankhaften Veränderungen.

Patientin wurde «in gewöhnlicher Lage» leicht und ohne jede Kunsthilfe innerhalb einiger Stunden spontan geboren, war kräftig entwickelt, trank gut und war aufgeweckt, so dass sie den Eltern den Eindruck eines ganz gesunden Kindes machte.

Das zarteste Kindesalter verlebte unsere kleine Patientin in ihrem elterlichen Hause auf dem Lande in trockener Wohnung bei genügend kräftiger Nahrung; auch erfreute sie sich einer normalen Dentition.

Zwischen dem 1¾ und 2. Lebensjahre zeigte sich links in der Mitte des Rückens ohne jede nachweisbare Veranlassung eine dicke, schmerzhafte, fluctuirende, anscheinend Eiter enthaltende Geschwulst, der bald eine zweite an der linken Halsseite folgte. Letztere vergrösserte sich, indem sie zugleich eine blaurothe Färbung annahm, so stark, dass ein Aufbrechen befürchtet wurde. Während jedoch nach ungefähr ¼ Jahre die Geschwulst zu schrumpfen begann und die Schwellung fast vollständig verschwunden war, wurde die bisher intacte rechte Rückengegend von ähnlichen Erscheinungen befallen.

Bald darauf wurde auch der Beginn der Erkrankung in den oberen Extremitäten bemerkt und es schwoll der linke und rechte Arm vom Schultergelenk bis zum Ellenbogen, ferner verschiedene

Stellen an Brust und Unterleib, fernerhin auch der Oberschenkel an, letzterer etwa vor 2 Jahren.

Nach dem Zurückgehen der entzündlichen Erscheinungen traten an den betroffenen Partien in den Muskeln und auch am Knochen sich mehr und mehr verhärtende, exostosenähnliche Wülste zu Tage.

Mit dem Auftreten dieser knochenähnlichen Neubildungen sei dann auch immer mehr und mehr zunehmende Unbeweglichkeit der Arme, der Schulter und Ellenbogengelenke aufgetreten, die sich bald bis zur vollständigen Steifigkeit steigerte.

Auch eine hochgradige Bewegungsbeschränkung der Wirbelsäule trat ein, so dass sich Patientin weder beugen noch strecken konnte. In Folge der Unbeweglichkeit der Arme, der Schulter- und Ellenbogengelenke sei das Kind öfter gefallen und habe sich dabei meist an der Stirne verletzt.

Seit nunmehr einem Jahre sei auch das Gesicht stark angeschwollen, die Erkrankung in schubweisen Attaqueperioden aufgetreten und während dieser Verschlimmerungen hätten sich heftige Diarrhoen bei dem Kinde eingestellt. Von diesen abgesehen sei das sonstige Allgemeinbefinden stets ein gutes gewesen. Muskelschmerzen, Paraesthesien, Hyper- oder Anaesthesien waren nie vorhanden.

An den verschiedensten Stellen der Brust und des Rückens seien einige Male dauernde Rückbildungen der Neubildungen erfolgt, während an anderen Stellen die Erkrankung immer wieder von Neuem auftrat.

In ihrer Rathlosigkeit suchten nun die Eltern des Kindes bei dem bekannten Wörishofener Pfarrer Kneipp Hilfe, der jedoch mit seinen Wassercuren nicht nur keinen Erfolg, sondern sogar den Misserfolg bei unser kleinen Patientin hatte, dass sie auf den Tod erkrankte und die Eltern stündlich ihr Ableben zu befürchten hatten.

Zur Zeit sei der Brustkorb beim Aufheben sehr empfindlich, sonst seien keine nennenswerthen Störungen bei dem Kinde bemerkt worden.

Status präsens: Bei der Lage im Bett ist bei unserer Patientin die vollkommene starre Haltung, die an Bewegungslosigkeit der durch Tetanus bewirkten gleicht, besonders in die Augen fallend. Bei aufrechter Stellung springen ausser der statuenhaften Regungslosigkeit des ganzen Körpers die scharfe Contourirung, die eckige Zeichnung des Schultergürtels und der Oberarme, die starre Haltung des Kopfes, die mannigfachen, eigenthümlichen Deformitäten des Rückens, die Kleinheit der beiden grossen Zehen und Beugecontractur der beiden adducirten Arme sofort in die Augen.

Das Kind ist seinem Alter entsprechend gut entwickelt und von gesundem, sogar blühendem Aussehen.

Die Untersuchung der einzelnen Körperregionen ergibt folgendes Resultat:

Der Kopf ist von normaler Bildung, nicht asymmetrisch und in annähernd normaler Haltung, etwas gebeugt, fast vollkommen unbeweglich fixirt.

An der Stirne, ziemlich in der Mitte, dicht an der Haargrenze, befindet sich eine hellrothe, strahlige, etwa 2 cm lange, quere Narbe, eine ähnliche, mit ihrer Unterlage verwachsene, 2 cm breit nach links vorne, welche von früher erlittenen Contusionen herrühren.

Die Tubera frontalia und die Arcus superciliares sind mässig stark ausgeprägt und etwas rauh an der Oberfläche. Links, zwei Finger breit oberhalb des Ohrmuschelansatzes, fühlt man zwei halbkugelige, erbsengrosse Exostosen. Die Linea semicircularis ist für das Auge deutlich erkennbar und beiderseits etwas prominirend.

Die Kopfschwarte ist activ ein wenig beweglich, der Haarwuchs sehr gut entwickelt, Seborrhoe mässigen Grades vorhanden.

Die Pupillen sind an beiden Augen gleich weit und reagiren gleichmässig gut. Exophthalmus ist nicht vorhanden. Die Beweglichkeit der Augenlider ist nicht behindert, ebenso functionirt die mimische Musculatur normal.

Die Wangen fühlen sich in der Gegend der Masseteren sehr derb an, die Nase ist normal gebildet, die Lippenschleimhaut frisch und verhältnissmässig gut gefärbt.

Wegen Ankylose beider Kiefergelenke kann die $^1/_2$ cm weite Mundspalte nicht erweitert und der Unterkiefer fast gar nicht seitlich verschoben werden. So ist es auch erklärlich, dass unsere kleine Patientin absolut nicht im Stande ist, festere Nahrung zu sich zu nehmen. Milch, fein verhacktes Fleisch, in Flüssigkeit aufgeweichte Semmel sind die einzigen Nahrungsmittel, welche dem Kind das Leben erhalten. Glücklicherweise ist der Schluckact in keiner Weise gestört.

Der Alveolarfortsatz des Oberkiefers ist in normaler Stellung, die Zähne sind nicht cariös und gut entwickelt; die beiden Zahnreihen sind mit den Backenzähnen beinahe fest aufeinander gepresst.

Die Stimme ist nicht monoton und dumpf, sondern hell.

Dreh- und Nickbewegungen sind mit Mühe nur wenig ausführbar. Die ganze Nackenmusculatur scheint eine compacte Masse zu bilden. Man kann das Kind am Hinterkopf in Folge der Starre der Hals- und übrigen Wirbelsäule mit Leichtigkeit aufrichten. Im unteren Theile zeigt die Wirbelsäule noch etwas Beweglichkeit.

An der vorderen Halsseite breitet sich gegen den Kieferwinkel zu eine Knochenspange aus, die in der Richtung des Musculus sternocleidomastoideus bis ganz dicht an das Sternum verläuft. Dieselbe hat etwa die Dicke eines Bleistiftes und fehlt auf der anderen Seite.

Von den beiden Kopfnickern fühlt man kaum die Portio clavicularis deutlich, die Portio mastoidea ist wegen diffuser Verhärtungen kaum abtastbar.

Die tiefere seitliche Halsmusculatur fühlt sich etwas härter als normal an, ebenso bietet die Zungenbeingegend eine deutliche Resistenz dar.

Der Larynx ist nach rechts und links leicht verschiebbar und macht die Schluckbewegungen mit.

Der vordere Rand des Musculus cucullaris ist im unteren Theile sehr derb.

In der Gegend des 10.—12. Brustwirbels findet sich nach links, fingerbreit vom Dornfortsatz ein sich ähnlich wie letzterer anfühlender Vorsprung. Sonst ist ausser der oben schon erwähnten Steifigkeit an der Wirbelsäule nichts Besonderes weiter zu constatiren.

Die Hautvenen der Brust, des Rückens und der oberen Bauchpartien sind auffallend erweitert und für das Auge sofort bemerkbar.

Die Oberarme sind mit den Schulterblättern und den Rippen durch eine am vorderen und hinteren Rande der Achselhöhle hinziehende Knochenspange verlöthet durch Ossification von Musculus latissimus dorsi und Pectoralis major.

Von den Schulterblättern, deren Contouren sich nur sehr schwer unterscheiden lassen, steht das linke in absoluter Bewegungslosigkeit an den Rücken fixirt, während im rechten nur noch geringe Verschiebungen ausführbar sind.

Die Musculi supra- und infrascapulares sind knochenhart. Der untere Winkel der Scapula steht beiderseits nach oben und aussen. Rechts zeigt der untere und innere Rand Auftreibungen von knorriger Beschaffenheit, entsprechend dem Musculus teres major, minor und infraspinatus.

Die Oberarme stehen beiderseits leicht erhoben und adducirt, rechts etwas stärker als links und durch Ossification des M. latissimus dorsi in ihren Bewegungen grossentheils behindert.

Der rechte Vorderarm steht zum Oberarm fast rechtwinklig, Extension und Flexion sind bei ihm kaum noch möglich. Der linke bildet mit dem Oberarm ebenfalls eine Winkelstellung, ist aber von einem R bis 1½ R noch gut beweglich.

Rechts ist der Condylus humeri internus stark vergrössert, am Ansatz des M. deltoideus finden sich beiderseits Exostosen, ebenso am Ursprung des M. anconeus internus.

Im Biceps und Brachialis internus finden sich auf beiden Seiten knöcherne Einlagerungen in Form stalactitenartiger Knochenleisten, die links noch etwas verschieblich, rechts schon unverschieblich und wahrscheinlich schon mit dem Humerus verwachsen sind. Es lässt sich ein Knochenstrang bis in die Gegend der Tuberositas ulnae verfolgen. Auch in der Richtung des Pronator teres fühlt man eine Knochenspange.

Die linke Hand wird wie die rechte in Pronation gehalten und beide Handgelenke lassen sich bis über 1 R hinaus dorsal flectiren. Die Supination ist nur in geringem Grade noch möglich.

Die Finger sind in den Mittelhandfingergelenken leicht zu überstrecken, meist bis zu einem R.

Die Musculatur der beiden Hände ist auffallenderweise vollständig frei, der Druck der Hände ist beiderseits gleich kräftig.

Der Thorax ist relativ gut gebaut und durch einige Deformitäten ausgezeichnet. Da fast die meisten der Thoraxmuskeln bei dem Verknöcherungsprocess mehr oder weniger in Mitleidenschaft gezogen sind, so kann es nicht wundern, wenn bei unserer Patientin

im Gegensatz zu dem sonst weiblichen costalen Athmungstypus, der den Männern eigene abdominale vorherrscht.

An den Rippen finden sich vorn beiderseits in der Höhe der Brustwarzen leichte Anschwellungen am Uebergang vom Knorpel zum Knochen, ebenso an der dritten Rippe links.

An der linken Thoraxhälfte lässt sich am Rande des Latissimus dorsi eine die Rippen kreuzende Knochenspange vom Achselhöhlenrande aus verfolgen, die sich dem Auge schon bei oberflächlicher Betrachtung bemerkbar macht.

Die Axillardrüsen sind wegen der Adductionsstellung beider Arme und der Verknöcherungen der Musculi pectorales maj. und min. nicht zu betasten.

Von den beiden Spinae ant. sup. steigt ein schmaler, sich derb anfühlender Streifen in senkrechter Richtung nach aufwärts, dem Verlaufe des M. obliquus abdominis externus entsprechend. Ferner befindet sich rechts noch eine, mit dem Becken fest verbundene, starke Verknöcherung, im rechten Winkel von demselben in der Richtung des M. sartorius abgehend und mit 2 Höckern vorspringend. Links entsprechend dem Sartoriusansatze, ein verschiebliches, knorriges, etwa zolllanges Knochenstück. Rechts besteht in Folge des eben erwähnten Knochenvorsprunges eine Beugecontractur im Hüftgelenk.

Die Inguinaldrüsen sind nicht geschwellt, ebensowenig die Cervical- und Cubitaldrüsen.

Die Musculi glutaei magni zeigen sich etwas atrophisch, aber in ihrer Consistenz nicht verändert, dagegen fühlen sich die tiefer gelegenen Muskelpartien beider Hüften etwas resistent an.

Eine merkwürdige Deformität zeigt die grosse Zehe beider Füsse, dieselbe ist kleiner als gewöhnlich, steht in Valgusstellung, besteht nur aus einer Phalanx und reicht bis zum ersten Interphalangealgelenk der zweiten Zehe. Diese Curiosität ist um so merkwürdiger, als die übrigen Zehen völlig normal, und in ihren Gelenken ebenso wie die Füsse frei beweglich sind. Ausser der eben erwähnten Deformität bietet Fuss und Unterschenkel nichts Auffallendes.

Die Patientin kann frei, ohne Stütze, auch mit geschlossenen Augen ruhig stehen, doch hat sie die Neigung, sich an Bett, Tisch oder andere Gegenstände anzulehnen; auch in der Stube vermag unsere Patientin herumzugehen.

Die Percussion und Auscultation der Lunge und des Herzens bieten keine Besonderheiten dar.

Der Urin ist durchsichtig klar, von strohgelber Farbe, reagirt normal sauer und hat ein specifisches Gewicht von 1018. Von Zucker und Eiweiss ist er vollständig frei.

Die Temperatur des Kindes bewegt sich während des Aufenthaltes in hiesiger Klinik in normalen Grenzen zwischen 37 u. 38°, der Puls ist etwas beschleunigt, ziemlich voll und kräftig. Das Allgemeinbefinden ist in keiner Weise gestört, der Schlaf, Appetit, die Urinentleerung und Defaecation ganz normal, keine Schmerzen sind vorhanden, keine Paraesthesien, ebenso wenig Hyper- oder Anaesthesien.

Mehrfach vorgenommene Untersuchungen des Raum-, Druck- und Temperatursinns ergaben durchaus normale Verhältnisse. Leider wurde es unterlassen, die galvanische und faradische Erregbarkeit der noch intacten Muskeln zu prüfen.

Um die Adduction und ziemlich starke Flexion des linken Oberschenkels zu beseitigen, vor Allem aber auch zu autoptischen Zwecken, wird in Narkose von einem etwa 7 cm langen Hautschnitt aus der Knochenvorsprung an der linken vorderen Beckenseite blosgelegt und mit dem Meissel abgetragen. Derselbe hat grosse Aehnlichkeit mit einem Mittelhand- oder Mittelfussknochen, ist ungefähr 5 cm lang, und steht mit einem rechtwinkligen ziemlich breiten Fortsatz mit der Gegend der Spina ant. sup. in Verbindung. Das vordere Ende dieses Knochenstückchens ist überknorpelt. Die Wunde wird genäht; nach Entfernung der Nähte ist die Umgebung der Wunde geschwellt und ziemlich stark infiltrirt.

Um die Contractur zu beseitigen, wird eine von der Achselhöhle bis zu den Knöcheln reichende Spahnschiene angelegt.

Bei der Entlassung der Patientin, die am 11. XII. 1897 erfolgte, ist die Wunde vollständig geschlossen, auch die Infiltration ist bedeutend geringer geworden. Es macht jedoch den Eindruck, als ob an der Stelle des eben erst entfernten Knochenstückchens sich wieder neue Knochenbildungen einstellen wollten.

Die Zeit der Beobachtung in hiesiger Klinik ist leider zu kurz, um über einen etwaigen gegenwärtigen Stillstand der Krankheit oder über einen progressiven Charakter derselben mit Bestimmtheit etwas sagen zu können.

Schon die makroskopische Besichtigung des oben erwähnten, durch Exstirpation entfernten Knochenstückchens zeigte an einem Ende eine feine Schicht hyalinen Knorpels und machte dadurch den Eindruck eines Gelenkendes.

Bei unserer Patientin befinden sich alle Knochenneubildungen mit dem Skelet in fester Verbindung. Nur das eine, etwas bewegliche Knochenstück in der Gegend der Spina ant. sup. scheint von dieser Allgemeinheit eine Ausnahme zu machen, es hängt mittels einer weicheren, wenn auch ziemlich festen Masse mit der Knochenunterlage zusammen.

Was nun den histologischen Befund unseres Falles anlangt, so zeigt der durch das exstirpirte Knochenstück gelegte Mikrotomschnitt eine deutliche Metaplasie des intermusculären Bindegewebes. Wenn nun ein Zusammenhang zwischen den neugebildeten Knochenmassen und dem Skelet besteht, so findet dies dadurch seine Erklärung, dass das als Knochengrundlage dienende Bindegewebe die Eigenschaften von Periostgewebe resp. von Perichondrium angenommen hat. Wir sehen nämlich an unserm Präparate den Uebergang der gewucherten Bindegewebszellen in Knorpelzellen

und zwar zuerst aus fibrillärem Bindegewebe Bindegewebsknorpel (-Faserknorpel) entstehen, dessen Grundsubstanz reichlich fibrilläres Bindegewebe enthält. An diesem Faserknorpel sehen wir ferner Uebergänge zu hyalinem Knorpel, aus dem sich bald selbst wieder durch Einlagerungen von Kalksalzen eine Verkalkungszone bildet, wo die Kalkablagerungen Anfangs in Form kleiner Körnchen, dann als vollständige, um die Knorpelzellen gelegene Schalen auftreten. Nach Verkalkung der Grundsubstanz sehen wir die letzte Umwandlung, d. h. die der Ossification sich vollziehen, indem Osteoblasten den Knorpel substituiren.

Diese eben erwähnte krankhafte Veränderung des Bindegewebes bildet jedoch nicht den einzigen Factor der Knochenneubildung, vielmehr glaube ich mich durch die Thatsache, dass fast keine frei in der Musculatur liegenden Knochenstücke, sondern nur fest mit dem Skelet verbundene Knochenspangen gefunden werden konnten, zu der Annahme einer activen Betheiligung des Periost berechtigt. Diese gesteigerte Productivität des Periosts scheint mir sogar bei dem Verknöcherungsprocess eine wesentliche Rolle zu spielen. Daneben ist jedoch, wie oben auseinandergesetzt, die pathologische Veränderung des intermusculären Bindegewebes ein zweiter wichtiger Factor bei der Knochenneubildung.

Nach dieser Darlegung ist also ersichtlich, dass der Name «Myositis» gewiss nicht das Richtige trifft, da es sich ja nicht um eine primäre, parenchymatöse Muskelerkrankung handelt.

Sehen wir nun aber auch die Knochenneubildungen zum Theil als Product periostaler Thätigkeit, zum Theil als auf metaplastischem Wege aus Bindegewebe entstehend an, so drängt sich die Frage auf, wie man sich die Grenzen zwischen periostaler Knochenneubildung einerseits und metaplastischer andererseits zu ziehen hat, zumal sich hierüber in den bisherigen Arbeiten absolut nichts angegeben findet.

Die bis jetzt angefertigten Präparate von jungen Knochenneubildungen, besonders die von Cahen, lassen zwar inselartige enchondrale Ossificationspunkte im gewucherten intermusculären Bindegewebe erkennen, aber in den Präparaten von weiter vorgeschrittenen Knochenneubildungen, bei denen schon ein ausgebreiteter Zusammenhang mit der Knochenunterlage besteht, lässt sich schon desshalb kein Urtheil darüber fällen, welcher Theil der Neubildungen auf periostale, welcher auf metaplastische Rechnung zu setzen ist, weil überhaupt im ganzen Bereich der Neubildung kein Periost zu finden ist. Wäre dieses der Fall,

dann wäre freilich eine Abgrenzung leicht. Es scheint, dass das Periost bei seinem Zusammentreffen mit metaplastischer Knochenmasse seine Eigenschaft als isolirbare Haut verliert, indem die fibröse Schicht mit dem neugebildeten Bindegewebe verschmilzt, die zellige Schicht, wie vorher, zur Knochenneubildung verwendet wird. Das Verhalten des Muskelgewebes bei der Ossification zu untersuchen blieb leider versagt, da ein weiterer operativer Eingriff nicht unternommen werden konnte. Jedenfalls aber ist die Annahme berechtigt, dass die Muskeln, an dem ganzen Vorgang unbetheiligt, theils in Folge des mechanischen Druckes, theils in Folge der Inactivität fettig degeneriren und durch Atrophie zu Grunde gehen.

Da in unserm Falle die Anamnese keinerlei ähnliche Erkrankungen bei den Blutverwandten ergab, so muss auch ich mich den Ansichten früherer Beobachter anschliessen, dass bei der Myositis oss. progress. von hereditärer Disposition absolut keine Rede sein kann. Eine congenitale Diathese anzunehmen, ist sicher berechtigt, zumal besonders im Kindesalter und zwar in den ersten Lebensmonaten die ersten Spuren dieses unheimlichen Leidens zu Tage treten, meistens gepaart mit der oben erwähnten, höchst auffallenden, auf beiden Seiten gleichmässig zu Tage tretenden Missbildung an der grossen Zehe, welche entschieden zum anatomischen Bilde unserer Krankheit gehört und sicherlich nicht als zufälliges Zusammentreffen aufzufassen ist.

Um bei dieser bestehenden congenitalen Diathese den Ausbruch der Krankheit zu provociren, bedarf es jedoch äusserer, wenn vielleicht auch nur schwacher Ursachen. Eine solche Ursache im Trauma, in vielen Fällen speciell in den Geburtstraumen, in den Schädigungen, welche der kindliche Körper beim Durchtritt durch das mütterliche Becken erleidet, zu erkennen, halte ich nach der von Pincus aufgestellten Statistik für wahrscheinlich, zumal der eben erwähnte Autor den Beweis erbringt, dass eine besonders starke Neigung zur Entstehung des Leidens den ersten Lebensmonaten resp. Lebensjahren eigenthümlich ist. Treten die ersten Erscheinungen in späteren Jahren, besonders zur Zeit der Pubertät auf, so zeigt auch da die Tabelle von Pincus eine grosse Zahl glaubwürdiger Fälle, bei denen ein Schlag oder Stoss als Causa peccans angegeben wird.

Wohl konnte ich in einzelnen Fällen, sowohl wenn es sich um ganz junge, als auch wenn es sich um ältere Individuen handelte, nicht immer ein Trauma als Causalmoment nach-

weisen, vielleicht aber nur desswegen nicht, weil die Patienten kleine Verletzungen meist nicht beachten, oder vielleicht den ersten Anfang der Erkrankung, wenn er sich auch direct an ein Trauma anschloss, des damit verbundenen geringen Schmerzes wegen nicht bemerkten.

Wenn Pinter in seiner Dissertation Traumen als ursächliches Moment desswegen nicht anerkennen will, weil absolut kein Verhältniss zwischen der Häufigkeit von Traumen im Kindesalter und der Seltenheit unserer Krankheit bestehe, so übersieht er nach meiner Ansicht eben auch das Missverhältniss zwischen der Zahl disponirter und nicht disponirter Individuen, obwohl gerade er die Wichtigkeit einer Prädisposition besonders hervorhebt.

Dass, wie verschiedene Autoren meinten, der Rheumatismus in Beziehung zu unserer Affection stehe, erscheint mir fraglich, da sich ja bei der Myositis ossif. niemals Gelenkveränderungen zeigen, niemals Veränderungen an inneren Organen nachgewiesen worden sind, und niemals eine so intensive Schmerzhaftigkeit besteht, wie beim Rheumatismus.

Die schon oben erwähnte Angabe Münchmeyer's, dass das männliche Geschlecht häufiger von der Myositis oss. progr. befallen würde als das weibliche, wird, nach den bis jetzt in der Literatur aufgeführten Fällen zu schliessen, zur unleugbaren Thatsache. Bis jetzt sind 39 Fälle veröffentlicht, worunter in 30 das männliche und in nur 9 das weibliche Geschlecht vertreten ist. Rechne ich hiezu noch den von mir beobachteten Fall, so steigt die Zahl weiblicher von Myositis befallener Patienten auf 10, es existirt also ein Verhältniss von 3 : 1 d. h., es prävalirt eine 3mal so starke Prädisposition beim männlichen Geschlecht.

Vergleicht man nun die Reihe der bis jetzt beschriebenen Fälle mit dem unsrigen, vergleicht man die Abbildungen der einzelnen Fälle mit dem auch von unserer Patientin entworfenen Bilde, so findet sich eine solch' grosse Zahl von gleichartigen Erscheinungen, von typischen Zügen, dass man wohl berechtigt ist, dieselben als ein Bild in einen Rahmen zu fassen, wie dies Münchmeyer gethan. Unser Fall passt mit übereinstimmender Aehnlichkeit zu den bis jetzt beschriebenen und fügen wir den Angaben Münchmeyer's noch das Fehlen einer Phalanx an der grossen Zehe hinzu, so ist das von ihm construirte Gesammtbild dem unsrigen völlig gleich.

Da die Krankheit nur einen bestimmten Gewebscomplex ergreift und die Functionen der innern Organe niemals gefährdet,

so kann von einer directen Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes keine Rede sein, der Stoffwechsel ist nicht alterirt, und selbst in den höchsten Graden der Erkrankung besteht keine sonderliche Emaceration. Nur die sexuellen Functionen scheinen nach den Angaben einiger Autoren unter Umständen zu leiden, wenigstens sollen bei 3 weiblichen Patienten die Menses ausgeblieben sein; analoge Störungen beim männlichen Geschlecht wurden jedoch nicht beobachtet.

Trotz dieser Integrität der innern Organe kann die Myositis oss. progress. doch schliesslich dadurch zum Tode führen, dass sie bei dem unaufhörlichem Liegen der Patienten, bei der Unmöglichkeit derselben, eine bestimmte Lage zu verlassen, decubitöse Processe hervorruft, ev. bestehende chronische Krankheiten in ihrer Entwicklung beschleunigt, und andererseits den Organismus gegen intercurrente Krankheiten weniger resistent macht. Der Exitus letalis, durch den Krankheitsprocess selbst bedingt, ist bis jetzt noch nie beobachtet worden.

Was die therapeutischen Versuche bei diesem schweren, tief in die physiologischen Functionen der activen Organe der Locomotion eingreifenden Leiden anlangt, so müssen wir leider gestehen, dass von sämmtlichen Mitteln, mochten sie local oder innerlich angewendet werden, kein einziges einen wirklichen Erfolg aufzuweisen hat.

Protrahirte Sool- und Seebäder, Quecksilber- und Jodkalicuren, der Gebrauch von Decoctum Sarsaparillae und Guajak waren im günstigsten Falle nur von einer vorübergehenden Besserung begleitet.

Dr. Schneider in Fulda, der eine 11jährige Patientin in den ersten Stadien der Erkrankung in seine Behandlung bekam, suchte durch Aufbietung fast aller therapeutischer Massnahmen das Leiden zu beeinflussen, aber leider auch ohne den geringsten Erfolg zu erzielen. Oleum jecoris, Kalium jodatum, Ferrum in allen möglichen Gestalten, Alkalien und Säuerlinge, Quecksilber in gelinder Schmiercur und als Pflaster auf die Knochenneubildungen applicirt, Arsen, Badecuren in Naubeim und Brückenau, zu Hause alle möglichen Salz- und Mutterlaugbäder, alles verfehlte die gewünschte Wirkung.

Die Elektricität, welche in einigen Fällen angewendet wurde, hatte ausser ihrer gänzlichen Erfolglosigkeit auch noch den Nachtheil, dass nach jedesmaliger Application die Schmerzen sich steigerten.

Bei der Aussichtslosigkeit aller bisherigen Heilungsversuche könnte man nach meiner Ansicht in therapeutischer Hinsicht vielleicht einen Versuch mit Darreichung einer von knochenbildenden Salzen freien Nahrung machen. Freilich dürfte man bei einem derartigen Experimente keine absolut salzfreie Nahrung verabreichen, speciell die für die Lebensfunctionen so hochwichtigen Chloride des Natrium und Kalium nicht entziehen, dagegen müsste man die Phosphate des Calcium und Magnesium, sowie den kohlensauren Kalk strengstens ausschliessen. Hiedurch wäre eventuell eine Resorption der in den pathologischen Neubildungen überschüssig deponirten Salze und somit eine Besserung des Zustandes zu erwarten.

Bei unserm Falle könnte es sich in therapeutischer Hinsicht vielleicht nur darum handeln, das Weiterfortschreiten des Leidens eventuell durch Extensionsverbände und dergleichen zu verhindern und durch Beseitigung der Contracturstellung die Bewegungsfähigkeit nach Möglichkeit zu verbessern. Eventuell könnte man es auch versuchen, durch Ausschaltung der verschiedenen, die Mobilität hindernden Knochenspangen, sowie durch geeignete Durchtrennung einzelner Stränge eine Besserung in der Beweglichkeit der Arme zu erzielen, soweit eine solche bei den hochgradig atrophischen Muskeln überhaupt noch möglich ist.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochgeehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. v. Heineke für die gütige Ueberlassung dieses interessanten Falles sowie für das äusserst liebenswürdige Entgegenkommen bei der Anfertigung der Arbeit meinen wärmsten Dank auszusprechen. Auch Herrn Prof. Dr. Hauser bin ich für die bereitwillige Unterstützung bei der mikroskopischen Analyse zum besten Danke verpflichtet.

SEPARAT-ABDRUCK AUS DER MÜNCHENER MEDICINISCHEN WOCHENSCHRIFT
No. 39 u. 40, 1898.

Redacteur
Dr. Bernhard Spatz
Ottostrasse 1.

Verlag:
J. F. Lehmann
Landwehrstrasse 70.

MÜNCHENER MEDICINISCHE WOCHENSCHRIFT

(ÄRZTLICHES INTELLIGENZ-BLATT)

ORGAN FÜR AMTLICHE UND PRAKTISCHE ÄRZTE.

Herausgegeben von
Ch. Bäumler, O. Bollinger, H. Curschmann, C. Gerhardt, W. v. Heineke, G. Merkel, J. v. Michel, H. v. Ranke, F. v. Winckel, H. v. Ziemssen.

Die Münchener Medicinische Wochenschrift bietet, unterstützt durch hervorragende Mitarbeiter, eine vollständige Uebersicht über die Leistungen und Fortschritte der gesammten Medicin, sowie über alle die Interessen des ärztlichen Standes berührenden Fragen; sie ist zur Zeit

das grösste medicinische Fachblatt deutscher Sprache.

Dieselbe bringt: **Originalarbeiten** aus allen Gebieten der Medicin Zahlreiche hervorragende Aerzte, Universitäts Institute, Kliniken, Krankenhäuser etc. unterstützen die M. med. W. durch ihre Beiträge.

Referate und Bücherbesprechungen. Unter dieser Rubrik bringt die M. med. W. zusammenfassende Referate über actuelle wissenschaftliche Fragen, sowie Besprechungen wichtiger Einzelarbeiten und neuer Erscheinungen auf dem Büchermarkte. Unter der Rubrik **„Neueste Journalliteratur"** gibt die M. med. W. allwöchentlich kurze Inhaltsangaben der jeweils neuesten Hefte fast der gesammten deutschen medicinischen Journalliteratur. So werden sofort nach ihrem Erscheinen regelmässig referirt.

Deutsches Archiv für klin. Medicin. — Zeitschrift für klin. Med. — Centralblatt für innere Medicin. — Archiv für klin. Chirurgie. — Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. — Brun's Beiträge zur klin. Chirurgie. — Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. — Centralblatt für Chirurgie. — Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. — Archiv für Gynäkologie. — Zeitschrift für Gynäkologie. — Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. — Centralblatt für Gynäkologie. — Archiv für Kinderheilkunde — Jahrbuch für Kinderheilkunde. — Deutsche Zeitschrift für Nervenkrankheiten. — Archiv für Psychiatrie. — Virchow's Archiv. — Ziegler's Beiträge z. patholog Anatomie. — Archiv für experimentelle Pathologie und Pharmakologie. — Archiv für Hygiene. — Zeitschrift für Hygiene. — Berl. klin. Wochenschrift. — Deutsche med. Wochenschrift. — Wiener klin. Wochenschrift.

Die Literatur der medicinischen **Specialfächer** wird ca. vierteljährlich die **ausländische** in monatlich erscheinenden Uebersichten, unter Zusammenfassung der practisch wichtigsten Erscheinungen, referirt. Die hier besprochene Rubrik bietet einen Ueberblick über die medicinische Journalliteratur, wie er in gleicher Ausdehnung von keiner anderen Zeitschrift gegeben wird; sie ersetzt dem pract. Arzt ein reich ausgestattetes Lesezimmer; sie hat sich daher auch von ihrer Begründung an grossen Beifalls seitens der Leser erfreut.

Berichte über **ärztliche Congresse** und **Vereine.** Die M. med. W. bringt die officiellen Protokolle sowie regelmässige Originalberichte über die hervorragendsten med. Gesellschaften Deutschlands; ferner über die Naturforscher-Versammlungen, über die Congresse für innere Medicin, für Chirurgie, für Gynäkologie etc. etc. In gleicher Weise wird über die Verhandlungen der bedeutendsten ausländischen gelehrten Gesellschaften berichtet.

Kleinere Mittheilungen verschiedenen Inhalts, **therapeutische** und **tagesgeschichtliche Notizen,** Universitätsnachrichten, Personalnachrichten, Amtliche Erlasse, Gesetze und Verordnungen etc. vervollständigen den Inhalt des Blattes.

Die der M. med. W. beigegebene Gratis-Beilage **„Galerie hervorragender Aerzte und Naturforscher"** bringt bei gegebener Gelegenheit, wie Jubiläen, Todesfällen, die Portraits besonders verdienter Männer in sorgfältig ausgeführten Kunstblättern. Bisher sind 87 Portraits erschienen.

Der Preis der M. med. W. beträgt franco unter Band 6 Mark. Bestellungen nimmt der Verleger, wie alle Buchhandlungen und Postämter entgegen. Probenummern stehen gratis und franco zur Verfügung

J. F. Lehmann's Verlag, München, Landwehrstrasse 70.

E. Mühlthaler's kgl. Hof-Buchdruckerei München.